

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1938

N°

THÈSE 44  
POUR LE  
Doctorat en Médecine  
(DIPLOME D'ÉTAT)

par LOUIS SCHWARTZ

Né le 17 juillet 1911, à Galatz (Roumanie)

**A propos d'un cas  
de  
Maladie de Chauffard-Still**

*Président : M. M. LOEPER, Professeur*

EDITIONS JEL

16, rue Ernest-Cresson, 16  
Paris (14<sup>e</sup>)

1937



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1938

N°

THÈSE  
POUR LE  
Doctorat en Médecine

(DIPLOME D'ÉTAT)

par LOUIS SCHWARTZ

Né le 17 juillet 1911, à Galatz (Roumanie)

A propos d'un cas  
de  
Maladie de Chauffard-Still

Président : M. M. LOEPER, Professeur

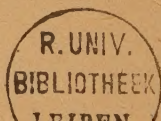
EDITIONS JEL

16, rue Ernest-Cresson, 16  
Paris (14<sup>e</sup>)

1937

PROFESSEURS

|                                                               |     |                   |
|---------------------------------------------------------------|-----|-------------------|
| Anatomie                                                      | MM. | ROUVIERE          |
| Physiologie                                                   |     | Léon BINET        |
| Physique médicale                                             |     | STROHL            |
| Chimie médicale                                               |     | POLONOVSKI        |
| Bactériologie                                                 |     | Robert DEBRE      |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale                  |     | BRUMPT            |
| Pathologie et thérapeutique générale                          |     | BAUDOUIN          |
| Pathologie médicale                                           |     | ABRAMI            |
| Pathologie chirurgicale                                       |     | CHEVASSU          |
| Histologie                                                    |     | CHAMPY            |
| Pharmacologie et matière médicale                             |     | TIFFENEAU         |
| Thérapeutique                                                 |     | HARVIER           |
| Hygiène et médecine préventive                                |     | TANON             |
| Médecine légale                                               |     | BALTHAZARD        |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie                    |     | LAIGNEL-LAVASTINE |
| Pathologie expérimentale et comparée                          |     | FIESSINGER        |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie                      |     | Maurice VILLARET  |
| Clinique médicale                                             | }   | LOEPER            |
|                                                               |     | CARNOT            |
|                                                               |     | CLERC             |
|                                                               |     | Marcel LABBE      |
| Hygiène et clinique de la première enfance                    |     | LEREBoullet       |
| Clinique des maladies des enfants                             |     | NOBECOURT         |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale |     | H. CLAUDE         |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques               |     | GOUGEROT          |
| Clinique des maladies du système nerveux                      |     | GUILLAIN          |
| Clinique des maladies infectieuses                            |     | LEMIERRE          |
|                                                               |     | CUNEO             |
| Clinique chirurgicale                                         | }   | GOSSET            |
|                                                               |     | GREGOIRE          |
|                                                               |     | LENORMANT         |
| Clinique ophtalmologique                                      |     | TERRIEN           |
| Clinique urologique                                           |     | MARION            |
|                                                               |     | BRINDEAU          |
| Clinique d'accouchements                                      | }   | COUVELAIRE        |
|                                                               |     | JEANNIN           |
|                                                               |     | MOCQUOT           |
| Clinique gynécologique                                        |     | OMBREDANNE        |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie                 |     | RATHERY           |
| Clinique thérapeutique médicale                               |     | LEMAITRE          |
| Clinique oto-rhino-laryngologique                             |     | Pierre DUVAL      |
| Clinique thérapeutique chirurgicale                           |     | SERGENT           |
| Clinique propédeutique                                        |     | BEZANÇON          |
| Clinique de la Tuberculose                                    |     | MATHIEU           |
| Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte                |     | LAUBRY            |
| Clinique cardiologie                                          |     | HOVELACQUE        |
|                                                               |     | MULON             |
| Professeurs sans chaire                                       | }   | OLIVIER           |
|                                                               |     | VERNE             |



## II. - AGRÉGÉS EN EXERCICE

| MM.                         |                            |
|-----------------------------|----------------------------|
| AMELINE .....               | Pathologie chirurgicale    |
| BARIETY .....               | Pathologie médicale        |
| BENARD (Henri) .....        | Pathologie médicale        |
| BERNARD (Etienne) .....     | Pathologie médicale        |
| BESANÇON (Justin) .....     | Hydrologie                 |
| BOULIN .....                | Pathologie médicale        |
| BULLIARD .....              | Histologie                 |
| CATHALA .....               | Pathologie médicale        |
| CHEVALLIER .....            | Pathologie médicale        |
| COSTE .....                 | Pathologie médicale        |
| DOGNON .....                | Physique                   |
| FEY .....                   | Urologie                   |
| FUNCK .....                 | Pathologie chirurgicale    |
| GALLIARD .....              | Parasitologie              |
| GASTINEL .....              | Bactériologie              |
| DE GAUDART D'ALLAINES ..... | Pathologie<br>Chirurgicale |
| GAYET .....                 | Physiologie                |
| DE GENNES .....             | Pathologie médicale        |
| GIROUD .....                | Histologie                 |
| HAGUENAU .....              | Pathologie médicale        |
| HALPHEN .....               | Oto-rhino-laryngologie     |
| HAZARD .....                | Pharmacologie              |
| HUGUENIN .....              | Anatomie pathologique      |
| JOANNON .....               | Hygiène                    |
| LACOMME .....               | Obstétrique                |

| MM.                   |                              |
|-----------------------|------------------------------|
| LANTUEJOUL .....      | Obstétrique                  |
| LAROCHE (Guy) .....   | Pathologie médicale          |
| LELONG .....          | Pathologie médicale          |
| LEMAIRE .....         | Pathologie expérimentale     |
| LEVEUF .....          | Pathologie chirurgicale      |
| Mlle J. LEVY .....    | Pharmacologie                |
| LEVY-VALENSI .....    | Neurologie et<br>Psychiatrie |
| MENEGAUX .....        | Pathologie chirurgicale      |
| MOLLARET .....        | Pathologie médicale          |
| MOREAU .....          | Pathologie médicale          |
| MOULONGUET .....      | Pathologie chirurgicale      |
| MOUQUIN .....         | Pathologie médicale          |
| OBERLING .....        | Anatomie pathologique        |
| PETIT-DUTAILLIS ..... | Pathologie chirurgicale      |
| PIEDELIEVRE .....     | Médecine légale              |
| PORTES .....          | Obstétrique                  |
| RENARD .....          | Ophtalmologie                |
| RICHET .....          | Physiologie                  |
| SANNIE .....          | Chimie biologique            |
| SENEQUE .....         | Pathologie chirurgicale      |
| TROISIER .....        | Pathologie expérimentale     |
| TURPIN .....          | Pathologie médicale          |
| VIGNES .....          | Obstétrique                  |
| WILMOTH .....         | Pathologie chirurgicale      |

### III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

| MM.                 |                         |
|---------------------|-------------------------|
| ALGLAVE .....       | Pathologie chirurgicale |
| BUSQUET .....       | Pharmacologie           |
| CHAILLEY-BERT ..... | Physiologie             |
| GUENIOT .....       | Obstétrique             |

| MM.                 |                         |
|---------------------|-------------------------|
| LARDENNOIS .....    | Pathologie chirurgicale |
| LEROUX .....        | Anatomie pathologique   |
| NEVEU-LEMAIRE ..... | Parasitologie           |
| VAUDESCAL .....     | Obstétrique             |

### IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

|                   | MM.           |
|-------------------|---------------|
| Clinique médicale | ALAJOUANINE   |
| —                 | AUBERTIN      |
| —                 | BRULE         |
| —                 | CHABROL       |
| —                 | CHIRAY        |
| —                 | DONZELOT      |
| —                 | DUVOIR        |
| —                 | LIAN          |
| —                 | PASTEUR-      |
| —                 | VALLERY-RADOT |
| —                 | SEZARY        |

|                       | MM.         |
|-----------------------|-------------|
| Clinique chirurgicale | BASSET      |
| —                     | BROcq       |
| —                     | CADENAT     |
| —                     | GATELLIER   |
| —                     | HEITZ-BOYER |
| —                     | MOURE       |
| —                     | QUENU       |
| —                     | SCHWARTZ    |
| —                     | VELTER      |
| Clinique obstétricale | ECALLE      |
| —                     | LE LORIER   |
| —                     | LEVY-SOLAL  |
| —                     | METZGER     |

### V. CHARGÉS DE COURS

|                             |                     |
|-----------------------------|---------------------|
| CHAILLEY-BERT, agrégé ..... | Education physique  |
| LEDoux-LEBARD .....         | Radiologie clinique |
| RUPPE .....                 | Stomatologie        |
| WEIL-HALLE .....            | Puériculture        |

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Je dédie ce modeste ouvrage :

A mes PARENTS vénérés, dont les sacrifices et le vigilant amour, ont permis ma réussite ;

A ma sœur FITZA ;

A mon frère RUDY, dont l'aide morale et matérielle ne m'a jamais fait défaut ;

A mon frère SOLY, dont les conseils m'ont tant encouragé ;  
en hommage à leur affection clairvoyante et leur inlassable bonté.



A notre PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur LOEPER,

*Professeur de Clinique Médicale*

*Commandeur de la Légion d'Honneur*

*Membre de l'Académie de Médecine*

*qui nous a fait le grand honneur d'accepter la  
présidence du jury de notre thèse, en témoi-  
gnage de notre profond respect.*

A Monsieur le Docteur André CAIN,

*Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine  
Chevalier de la Légion d'Honneur*

*qui a bien voulu nous inspirer le sujet de notre  
thèse, en témoignage de notre reconnaissance  
dévouée.*

A Monsieur le Docteur Roger CATTAN,

*Médecin des Hôpitaux*

*qui fut notre guide éclairé et sûr, en témoi-  
gnage de notre gratitude.*

# I

## INTRODUCTION

Dans le groupe complexe du rhumatisme chronique déformant, les auteurs modernes ont individualisé une forme clinique spéciale, le Rhumatisme de Chauffard-Still, caractérisé par un rhumatisme chronique, le plus souvent fibreux, progressif, associé constamment à des adénopathies multiples, inconstamment à une splénomégalie, évoluant par poussées successives fébriles et aboutissant à la cachexie et la mort.

L'atteinte précoce et rapide de l'état général, l'absence d'étiologie nette, l'absence de signes hématologiques de leucémie, achèvent de caractériser cette nouvelle variété anatomoclinique.

Depuis les mémoires initiaux de Chauffard et Ramond en 1896, concernant des adultes, d'intéressants rapprochements sont tentés avec l'affection décrite chez l'enfant en 1897, par Still et, la majorité des auteurs considèrent que les observations rapportées par Chauffard et Ramond sont comparables à celles que devait grouper Still l'année suivante.

Le titre de Maladie de Chauffard-Still est né de l'assimilation ainsi proposée par Politzer, en 1914.

Actuellement, son existence dans le cadre nosologique est solidement établie.

Signalée en France, par Lance en 1914, elle reste longtemps méconnue, puis soudain suscite un vif intérêt et de nombreux travaux lui sont consacrés par Rhomer, Thiroloix, P. Chevallier, R. Debré, Lesné et Mouriquand.

Cette affection est bien connue à l'étranger, en Angleterre, en Allemagne, en Italie, où un grand nombre de cas ont été rapportés.

La Maladie de Chauffard-Still sans être exceptionnelle, n'apparaît cependant pas comme très fréquente, peut-être parce que mal connue ; et si actuellement des observations en sont publiées, c'est moins pour multiplier les aspects cliniques d'une maladie grave par son évolution et dont la symptomatologie paraît bien établie, que pour essayer d'en préciser la nature qui reste encore mystérieuse et établir un traitement efficace.

Le nombre des cas connus dépasse de peu la centaine ; là dessus la part de la France est de vingt environ.

Il nous a donc paru intéressant et utile de rapporter l'histoire d'un malade que nous avons pu observer à l'hôpital St-Antoine, dans le service de M. le Docteur André Cain, surtout qu'elle représente un cas rare par son évolution vers une amélioration considérable.

Nous décrirons d'abord l'aspect clinique de la maladie, puis en exposant une observation typique chez l'enfant, une chez l'adulte et enfin la nôtre, nous finirons par des considérations étiologiques et thérapeutiques.

## II

### DESCRIPTION CLINIQUE

A) GENERALITES. — La maladie de Chauffard-Still est rare ; la fréquence paraît varier suivant les régions, les pays anglo-saxons signalant plus souvent cette affection.

Elle atteint en règle des sujets jeunes, mais elle peut aussi s'installer chez des gens âgés et sans précision, on peut évaluer à un tiers le nombre des cas qui débute dans l'enfance, avant la deuxième dentition, un tiers dans l'adolescence et un tiers après 25 ans.

La prédominance d'un sexe n'est pas nette, ainsi que la présence d'antécédents morbides.

La fin de l'hiver et le printemps paraissent les époques de prédilection de cette maladie.

B) MANIFESTATIONS DE LA MALADIE. — Le début peut être insidieux, subaigu ou aigu.

L'insidiosité est fréquente pour Still, mais paraît plus rare chez l'adulte.

Tantôt le début est subaigu avec un état fébrile et atteinte symétrique de quelques articulations ; à cette période, aucune adénopathie n'est signalée et ce n'est qu'à la 2<sup>me</sup> ou 3<sup>me</sup> poussée que ce symptôme apparaît.

Tantôt la maladie débute assez brusquement, avec température élevée, pouls rapide, atteinte de l'état général et des articulations qui deviennent grosses et douloureuses.

L'évolution se fait par poussées fébriles, souvent douloureuses, tuméfiantes, extensives, non dissociées.

Dans l'intervalle des poussées, le sujet peut, au début, être redevenu normal, mais après plusieurs paroxismes, chaque poussée atteint le malade plus profondément.

L'intensité des poussées est variable, mais il est fréquent que la première soit la plus dramatique.

Ces poussées surviennent fréquemment tous les ans ; dans d'autres cas l'intervalle n'est que de quelques mois ou de quelques semaines.

L'affection peut durer de longues années, mais la cachexie abrège toujours la vie de ces sujets.

La guérison paraît exceptionnelle.

Spontanément ou après un traitement, la maladie peut s'arrêter mais il ne faut pas croire à la guérison, car il existe de longues rémissions.

De la plupart des décès sont responsables la pneumonie et la broncho-pneumonie, qu'elles soient primitives ou secondaires à une autre affection.

C) LES SYMPTOMES PRINCIPAUX. — Les signes cardinaux qui ne coexistent que dans les formes complètes et au cours des poussées sont : la *polyarthrite*, les *adénopathies*, la *spénomégalie*, la *fièvre* et la *cachexie*.

a) La *POLYARTHRITE*. — Les jointures les plus souvent et les plus précocement atteintes sont les grosses articulations non proximales des membres : coude, poignet, genou ; la hanche et l'épaule sont moins souvent atteintes.

L'extension du processus aux petites articulations des mains est d'habitude rapide.

La colonne vertébrale est rarement respectée très longtemps.

Quelles que soient les articulations atteintes, la maladie est symétrique, surtout pour les grosses articulations, et plus nette à une période tardive.

Chaque poussée atteint les jointures déjà prises antérieurement, en outre un certain nombre jusque-là respecté et laisse un état chronique et une impotence d'autant plus marquée, que les poussées ont été plus nombreuses.

Au moment des poussées, les articulations se tuméfient, deviennent rosées et chaudes, douloureuses spontanément et à la palpation.

La *tuméfaction* ne paraît due qu'aux tissus périarticulaires et synoviaux, mais il n'est pas exceptionnel que l'article soit rempli de liquide.

Dans les cas anciens, l'articulation est hypertrophiée et par suite de l'atrophie voisine, présente l'aspect d'un fuseau à surface lisse et ferme.

La palpation permet de percevoir un épaississement des tissus périarticulaires et synoviaux, mais elle n'est pas douloureuse.

Les *mouvements* passifs restent indolores tant qu'on ne dépasse pas l'amplitude spontanément possible, en percevant en même temps des craquements dus aux tractus fibreux qui frottent ou se désinsèrent.

La *rétraction* se faisant dans le sens de la flexion, la limitation de l'extension est constante et les mouvements spontanés sont toujours plus entravés que les provoqués.

Les *déformations* les plus fréquentes atteignent les grosses articulations : demi-flexion permanente du genou, extension et varus du pied, demi-flexion du coude.

Le poignet et les doigts se dévient en règle, du côté cubital.

Pour les phalanges, la flexion de la première articulation interphalangienne, accompagnée parfois d'une flexion de la seconde, est souvent rencontrée.

A un stade avancé de la maladie, le patient est confiné dans un fauteuil et même au lit.

L'*examen radiologique* dans la règle ne permet de découvrir aucune lésion.

Cependant dans des observations authentiques, Strauss, Micheli et Gamna, Debré, Lamy et Broca, Weissenbach, Françon, Elinoy et Robert ont eu l'occasion d'en rencontrer.

Dans leurs cas récents, Lesné, Clément et Mlle Rouget, Babonneix et Mlle Lévy, ont noté une légère décalcification, sans déformation aucune.

L'*anatomie pathologique* étudiée en particulier par Still, Stoye, Micheli et Gamna, montre que les lésions portent sur-

tout sur la capsule et le tissu conjonctif périarticulaire ; la synoviale est atteinte aussi d'inflammation chronique.

Les coupes montrent une hyperplasie inflammatoire : fibrose et infiltration leucocytaires désséminées.

Les cartilage sont souvent intacts, mais lorsqu'ils sont lésés, l'altération est constituée par des enfoncements siégeant sur la marge du cartilage et exactement remplis par des petites excroissances de la synoviale épaissie (Still).

Strauss, Micheli et Gamna ont observé une certaine incrustation du cartilage.

En somme, anatomiquement, la polyarthrite est un type de *rhumatisme fibreux*, une polyarthrite infectieuse primitive chronique, se manifestant primitivement et essentiellement par des lésions de la capsule, des tissus périarticulaires et de la synoviale et pouvant tardivement et accessoirement, s'accompagner de lésions cartilagineuses et osseuses.

L'*atrophie musculaire* est précoce, car les muscles eux-mêmes, sont touchés par le processus inflammatoire ; il existe donc une *arthro-myosite*.

b) Les *ADENOPATHIES*. — Parmi les *ganglions superficiels*, les antérieurs du cou, présterno-mastôidiens et les sus-claviculaires, ne sont que très rarement atteints ; le sous-angulo-maxillaire est plus souvent signalé.

Plus fréquemment sont atteints les ganglions du triangle postérieur du cou, les épitrochléens, juxta-huméraux et axillaires et les inguinaux.

Les *ganglions profonds* sont atteints ; ainsi les iliaques, les médiastinaux (G. Etienne et P. L. Drouet) et ceux du hile hépatique.

D'après Still l'adénopathie serait généralisée ; Chauffard et Ramond, Micheli et Gamna insistent sur leur situation dans le territoire des organes lésés ; ce sont les adénopathies satellites.

On doit remarquer aussi, qu'il n'y a pas de parallélisme entre le volume des ganglions et l'intensité de l'atteinte articulaire.

Les adénopathies apparaissent dès la première poussée arthropatique, grossissent au moment des poussées, en même temps que les autres symptômes s'exagèrent.

Après la poussée, les adénopathies régressent en gardant cependant un volume anormal, mais au stade de déformations permanentes, les ganglions gardent le volume qu'ils acquerraient au moment des plus fortes fluxions.

Au cours des poussées, ils peuvent être sensibles ou douloureux, mais à la phase chronique ils sont presque insensibles.

Leur consistance est uniforme et ferme, isolés les uns des autres, mobiles sous la peau saine, ils ne suppurent jamais.

L'examen *anatomo-pathologique* montre une *fibrose* de la région hilaire, épaississant la capsule ; les cloisons sont plus fortes, le réseau fibrillaire plus gros.

Cette fibrose est d'autant plus forte que l'inflammation est plus ancienne.

Une *cellulo-réticulose* caractérisée par une prolifération des cellules réticulaires du parenchyme et des sinus qui apparaissent dilatés et remplis, coexiste.

Les *follicules* sont tantôt atrophies, tantôt volumineux ; les *cordons* sont plus ou moins lâches.

Les *lymphocytes* sont en grande majorité et certains sont altérés, en prenant l'aspect de « plasma-zellen ».

Il est manifeste qu'il s'agit d'une *inflammation chronique*, qui sans être quasi-pathognomonique comme on l'a dit, la structure du ganglion de Chauffard-Still est des plus intéressantes.

c) La *SPLENOMEGALIE* est inconstante chez l'adulte ; elle paraît plus fréquente chez l'enfant et chez l'adolescent.

Tantôt elle est modérée, nette ou discutable, tantôt elle apparaît importante ou même considérable.

Au moment des poussées, en même temps que les adénopathies et les arthrites, la rate se congestionne et s'hypertrophie.

L'*histologie* a été peu étudiée et les auteurs les plus récents la décrivent comme une inflammation : la pulpe congestionnée, présente les lésions habituelles des splénomégalies chroniques simples, avec altération de l'artère centrale, du follicule et des artériolles pulpaire.

Dernièrement, M. Loeper, A. Lemaire et J. Patel, chez une malade traitée par la splénectomie, trouvent à l'examen microscopique de la rate, à côté des follicules intacts, un aspect inhabituel de la pulpe.

Au milieu d'une hyperplasie considérable du réticulum, les sinus étaient vides d'éléments cellulaires, avec leur revêtement endothélial en prolifération où les kariokinèses y étaient nombreuses.

Les vaisseaux semblaient normaux, mais certaines des plages de dégénérescence rappelaient des vaisseaux en voie de transformation hyaline.

d) La *CACHEXIE* qui manque au début et qui s'atténue si les poussées s'espacent, est très marquée à la période d'état.

Chez les enfants c'est une véritable athrepsie.

e) La *FIEVRE* accompagne les poussées d'exacerbation générale de tous les symptômes ; la température peu élevée n'est pratiquement jamais normale.

Tantôt à début progressif, tantôt rapide et aiguë, la fièvre baisse après quelques jours, mais reste soit intermittente soit rémittente.

Au début, les périodes fébriles sont séparées par des intervalles d'apyrexie complète ; plus tard les poussées sont moins tranchées, mais le malade reste miné par une fébricule capricieuse et instable.

Sur ce fond, éclatent quelquefois des paroxysmes violents qui peuvent ne durer qu'une heure, ou qui se reproduisent plusieurs jours de suite.

## D) SIGNES SECONDAIRES.

a) *SANG.* — L'anémie habituelle s'exagère au moment des poussées évolutives et par la suite elle devient chronique, tout en restant modérée.

C'est en général une anémie du type chlorotique : la valeur globulaire est inférieure à l'unité, la résistance globulaire est sensiblement normale.

La formule des *globules blancs* se superpose à celle des splénomégalies chroniques primitives.

Au début et au moment des poussées, la *leucocytose* est de règle, la polynucléose prédomine, les éosinophiles diminuent.

Lorsque le processus devient chronique, il y a *leucopénie* avec inversion de la formule, par augmentation des lymphocytes.

A l'extrême, on trouve de la *leucopénie* avec *neutropénie*.

Aux stades intermédiaires toutes les combinaisons sont possibles.

b) La *MOELLE OSSEUSE* ne semble guère lésée.

c) Le *CŒUR*. — L'*endocardite* est signalée par Chauffard et Ramond dès la première poussée : valvulite aortique ou mitrale.

Mais Still avait primitivement insisté sur ce fait qu'on n'observait pas dans cette maladie des lésions endocarditiques.

Différents auteurs, notamment Parkes-Weber et Poynton se sont élevés contre cette opinion et ont montré la coexistence de maladie de Still et d'*endocardite* simple.

Dernièrement en 1930, R. Debré, R. Broca et M. Lamy signalent chez un enfant de 12 ans, à côté des signes caractéristiques de la maladie, des signes d'insuffisance aortique et mitrale, accompagnés de placards érythémateux et douloureux, comme dans une *endocardite* maligne à évolution lente.

Les auteurs se demandent comment faut-il comprendre des pareils faits ? Supposer que les lésions de la maladie d'Osler sont venues se « greffer » sur un endocarde altéré par la maladie de Still ? Ou faut-il penser que la maladie de Still, peut présenter une véritable forme *endocarditique* ?

La *péricardite* est au contraire, plus fréquente mais latente cliniquement et pour certains auteurs serait une des causes de la mort.

La *myocardite*, on la rencontre chez les sujets ayant succombé en pleine cachexie.

d) *POUMONS-PLEVRE*. — La tuberculose est extrêmement rare, mais la pneumonie et la broncho-pneumonie terminales, sont d'une grande fréquence.

e) Le *PERITOINE* peut être rempli de membranes qui accolent entre eux les segments digestifs.

f) Le *FOIE* semble normal dans la plupart des cas ; toutefois on le trouve un peu gros, congestionné et avec une inflammation de la capsule de Glisson.

g) La *PEAU*. — Les troubles sudoraux sont connus depuis Chauffard et Still.

Chauffard et Ramond ont beaucoup insisté sur les troubles trophiques au voisinage des articulations atteintes.

Aux mains en particulier, en dehors de l'atrophie musculaire, la peau est lisse, luisante, collée au squelette ostéo-fibreux.

La pigmentation brune est signalée par quelques auteurs.

h) Les *URINES* peuvent contenir de l'albumine au moment des poussées.

i) Les *YEUX*. — Dans un certain nombre de cas, plus peut-être chez l'enfant que chez l'adulte, existe une légère exophtalmie.

j) *LESIONS DE CACHEXIE TERMINALE*. — C'est à la cachexie terminale qu'il faut probablement rattacher la surcharge ferrugineuse et les dégénérescences perenchymateuses de certains organes.

## E) LES FORMES CLINIQUES.

a) *FORMES EVOLUTIVES*. — Nous avons assez insisté, pour nous contenter de citer les formes suivant le début : bénin ou aigu — suivant l'aspect des épisodes : tumultueux ou torpide — suivant la progression générale : forme périodique ou continue.

b) *FORMES SUIVANT L'AGE*. — La forme infantile est complète et s'accompagne d'arrêt de développement.

L'infantilisme stillien ressemble à celui qu'on voit au cours des splénomégalias primitives ; il est de type Lorrain : le sujet est petit et très frêle.

c) *FORMES SYMPTOMATIQUES*. — L'état de la rate est surtout important à considérer : la forme *asplénomégالية* semble plus fréquente chez l'adulte, tandis que la forme *splénomégالية* serait l'apanage des cas infantiles.

Cette dernière n'apparaît jamais tardivement et parfois la rate est trouvée grosse dès la première poussée.

d) *FORMES SUIVANT LA TOPOGRAPHIE ADE-NO-ARTHROPATHIQUE.* — La forme *généralisée d'emblée*, assez fréquente chez les enfants et qui n'atteint le plus souvent que les grosses articulations.

La *forme généralisée tardive* n'atteint pas seulement les membres et ses extrémités et la colonne vertébrale, mais encore des jointures comme la temporo-maxillaire, chondro-sternales et les intersternales.

La *forme supérieure* est une forme de début, surtout chez l'adolescent et l'adulte, encore plus fréquente chez l'enfant.

Le coude est pris en premier lieu, puis le poignet et enfin la colonne cervicale, avec adénopathie épitrochléenne et axillaire.

La *forme inférieure* avec arthropathies des genoux et des coudes de pied accompagnées d'adénopathie inguinale et crurale est considérée comme exceptionnelle ; pourtant Chauffard et Ramond dans leur mémoire, signalent que les cruraux sont les premiers pris.

### III

## **OBSERVATIONS**

Avant de mentionner notre propre observation, nous avons trouvé intéressant d'en faire précéder l'exposé, par celui de deux observations caractéristiques, qui ne nous appartiennent pas, dont l'une chez un enfant et qui réalise dans presque tous ses détails la description de Still, et l'autre chez une femme adulte, afin d'illustrer plus complètement, la description clinique qui vient d'être faite.

## PREMIERE OBSERVATION

(R. J. Weissenbach, F. Françon, R. Merklen,  
F. Gerbay et P. Robert)

Il s'agit d'une fille âgée de 10 ans qui entra, le 15 mai 1931, à l'Hospice Thermal « Reine Hortense » d'Aix-les-Bains, pour un grand rhumatisme chronique déformant.

Aucun antécédent personnel et familial à signaler.

*Début* : à l'âge de 3 ans, par l'épaule et genou gauche, évoluant par poussées successives d'une à trois semaines, avec fièvre, rougeur, douleur et gonflement articulaire, la dernière en mai 1931.

De 1925 à 1930, l'enfant a été soignée en diverses reprises, dans des services de pédiatrie, au salicylate de Na avec un effet relativement bienfaisant.

*L'examen*, à l'entrée, le 15 mai : l'enfant couchée dans son lit en décubitus dorsal, genoux et coudes fléchis ; la marche est difficile même avec des béquilles.

La malade est d'une maigreur extrême, pâle et avec atrophies musculaires.

Les articulations sont atteintes à l'exception des tibio-tarsiennes, médio-tarsiennes, sterno-claviculaires et des jointures des orteils.

Toutes les autres sont globuleuses, régulières, enraidies en flexion ; pas d'épanchement ; la distribution des arthrites est symétrique.

La *main droite* s'étend et se ferme à fond, les doigts ne sont pas déviés, mais toutes les articulations sont renflées en fuseau.

La *main gauche* garde la souplesse des doigts, mais aux doigts pairs il existe un gonflement fusiforme de l'articulation phalango-phalangienne, qui réduit légèrement la flexion.

Les masses musculaires, thénar et hypothénar sont fortement amaigris.

Les *poignets* sont raidis en pronation et flexion.

Les *coudes* sont déformés par une tuméfaction fusiforme et l'attitude est en flexion.

Les *épaules* ne sont pas hypertrophiées, mais tous les mouvements sont limités, sauf l'adduction.

Au rachis on constate un léger empatement.

Les articulations *temporo-maxillaires* sont légèrement enraidies.

Les *hanches* ne forment pas de saillie anormale aux aines, mais les mouvements sont limités.

Les *genoux* forment deux boules de consistance dure et tant actifs que passifs, les mouvements sont limités ; pas d'épanchement.

Aux *pieds*, articulations normales.

*Ganglions* assez mous, n'adhérant ni aux plans superficiels ni aux plans profonds, indolores, à topographie généralisée : aux épitroclées, aux aisselles, à la nuque, un angulo-maxillaire et dans les aines.

*Rate*, hypertrophiée, appréciable à la percussion.

*Foie*, indolore, déborde les fausses côtes, de deux travers de doigt.

*Etat général* : atrophie musculaire très marquée, la température oscille entre 37° et 38° ; la peau transpire facilement et se marbre souvent d'érythèmes fugitifs ; les reflexes normaux.

Le cœur, le corps thyroïde et le psychisme, normaux.

Aux *poumons* : le sommet gauche en arrière, submat ; aux deux sommets en arrière, respiration soufflante.

*Examen du sang*, le 23 mai 1931 :

|                             |       |           |
|-----------------------------|-------|-----------|
| hématies                    | ..... | 3.670.000 |
| leucocytes                  | ..... | 11.840    |
| hémoglobine                 | ..... | 77 %      |
| valeur globulaire           | ..... | 0,94      |
| polynucléaires neutrophiles | ..... | 68        |
| polynucléaires éosinophiles | ..... | 3         |
| grands mononucléaires       | ..... | 2         |
| moys mononucléaires         | ..... | 6         |
| petits mononucléaires       | ..... | 21        |

En somme, anémie avec diminution de la valeur globulaire, légère leucocytose.

Du 15 mai au 1<sup>er</sup> juin, l'enfant suit un traitement thermal, sans modification de l'état articulaire.

Le 4 juin, rentre chez elle à une altitude de 700 m., suit un traitement régulier : dix jours durant, deux fois dix gouttes d'uroformine iodée, les dix jours suivant, une préparation de jus de viande.

Pendant 3 mois, aucune poussée évolutive.

Deuxième séjour à l'Hospice Thermal « Reine Hortense », du 14 septembre au 4 octobre 1931.

L'état général s'est amélioré et la température s'inscrit un peu plus bas.

L'état articulaire, à peu près pareil ; on retrouve les mêmes signes pulmonaires, rate diminuée, ganglions non modifiés.

*Examen radiologique*, le 30 septembre 1931 :

*Poumons* : thorax normalement développé avec bonne cinématique, les culs-de-sac se déplissent bien, bonne transparence, mais les hiles, surtout le droit, très riche en noyaux calcifiés.

Cœur globuleux, sans aucun signe de dilatation des cavités par lésion valvulaire.

*Genou droit (profil interne)* : os graciles, articulations immobilisées en demi-flexion, condyles fémoraux un peu irréguliers.

On constate de nombreuses petites dépressions, en particulier dans partie comprise entre la rotule et les plateaux tibiaux.

Les parties molles montrent une opacité accentuée, non homogène.

Du 14 septembre au 4 octobre, la malade suit un traitement thermal bien toléré.

Au départ, on prescrit la même médication que pendant la période précédente.

## DEUXIEME OBSERVATION

(Graber-Duvernay)

Il s'agit d'une femme âgée de 50 ans, de St-Chamond, qui en mars 1931, accusa brusquement, une douleur au poignet et au cou de pied, droits. La crise dura un mois, avec température de 38°5' ; échec complet du salicylate de soude.

Une poussée plus discrète en novembre ; en juin 1932, atteinte des genoux et des coudes à la suite de laquelle a été envoyée à l'Hôpital Thermal.

Examen le 29 septembre 1932 : femme cachectique aux membres décharnés ; taille 1 m. 65, poids 41 kg., ayant maigri de 15 kg. en quatorze mois.

*Poignet droit* tuméfié et douloureux, conserve à peine 1/10 de la mobilité normale, le poignet gauche, limitation du 2/3.

Le *coude* droit ne peut pas dépasser l'angle droit dans le mouvement d'extension, à gauche il manque 20° ; hydarthrose à leur niveau.

Les *genoux* sont globuleux et ont doublé de volume ; la limitation de l'extension, rend la marche difficile.

La *tibio-tarsienne* droite est prise et n'a conservé que des mouvements très limités ; la cheville gauche est moins atteinte.

*Adénopathies* : ganglions épitrochléens durs et indolores, atteignant le volume d'une noisette ; deux ganglions de même grosseur, dans l'aisselle gauche et toute une pléiade ganglionnaire dans les aines.

*Rate* non perçue ; température entre 37° 7' et 38°, tachycardie 105 et 115, ganglions trachéo-bronchiques visibles à l'examen radiographique, légère albuminurie, haleine fétide et pyorrhée alvéolaire.

La malade est très émotive, tremblement des doigts étendus, pas de goitre mais légère exophtalmie.

EXAMENS DE LABORATOIRE :

*Hématologie*

|                             |           |
|-----------------------------|-----------|
| hématies                    | 4.660.000 |
| polynucléaires neutrophiles | 71        |
| eosinophiles                | 1         |
| lymphocytes                 | 9         |
| moyens mononucléaires       | 15        |
| grands mononucléaires       | 3         |
| formes de transition        | 1         |
| hémoglobine                 | 85 %      |
| valeur globulaire           | 0,81      |

*Sédimentation globulaire*

|                        |     |
|------------------------|-----|
| après 1 h.             | 59  |
| après 2 h.             | 93  |
| après 24 h.            | 122 |
| Vernes, à la résorcine | 7   |

Bordet-Wasserman, Hecht, Meinike : négatifs.

Acide urique plasmatique : 0,043 ; Ca : 0,115.

*Radiographie du poignet droit* : lésions d'ostéo-arthrite avec atteinte très marquée des cartilages et amincissement de tous les interlignes, décalcification diffuse du carpe et des métacarpiens.

*Traitement* : bains avec douches sous-marins, associés aux bains de vapeurs Berthollet ; de plus, la malade a reçu 12 injections intraveineuses de gluconate de Ca et a pris chaque jour, durant sa cure thermique, XXX gouttes d'ergostérine irradiée.

## TROISIEME OBSERVATION

(Personnelle)

M. P., âgé de 25 ans, employé aux P.T.T., entre le 9-I-1936, salle Brouardel, pour manifestations articulaires au pied droit et au genou gauche, avec température aux environs de 38°.

Les douleurs articulaires avaient débuté quatre jours auparavant, d'une façon assez brutale, le soir, après une journée fatigante :

— d'abord l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil, fut prise ;

— le lendemain, le genou gauche.

Les articulations étaient douloureuses et augmentées de volume. Il consulte un médecin, qui fait le diagnostic de R.Â.A. et le fait entrer à l'hôpital.

A son entrée, le *genou* est rouge, œdématisé, avec quelques petits lacis veineux, chaud, douloureux, sans choc rotulien.

L'articulation *métatarso-phalangienne* est peu douloureuse, mais également œdématisée et rouge.

On ne trouve pas d'autres manifestations articulaires.

Il est soigné au salicylate de Na (8 gr. par jour) et sous son action, après cinq jours d'administration, la température baisse de 5/10 et se maintiendra ainsi pendant quatre jours ; le genou diminue de volume, mais la douleur persiste.

C'est quelques jours après son entrée, c'est-à-dire vers le 15° jour, malgré le salicylate de Na, que la température remonte à 39° et que d'autres atteintes articulaires, peu douloureuses se manifestent :

- au poignet droit ;
- au poignet gauche ;
- au coude gauche ;
- au genou droit, et le lendemain :
- au coude droit ;
- aux épaules.

Ainsi depuis son entrée, manifestations articulaires, très mobiles et fugaces, ne durant que quelques jours, peu douloureuses, avec température. mais cependant avec prédominance au genou gauche et une tendance à localisation symétrique.

*Examen général* : le malade est pâle, fatigué, présentant une amyotrophie généralisée aux membres supérieurs, très légère aux membres inférieurs.

Les poumons, le cœur, l'abdomen normaux ; pas de splénomégalie ni hépatomégalie ni ascite, mais on note une adénopathie inguinale, avec ganglions isolés, durs, mobiles, sans périadénite, subissant une poussée hypertrophiante vers le 1-II-1936, mais restant toujours mobiles sans adhérences superficielles ou profondes et indolores.

La *biopsie* d'un ganglion de l'aîne gauche, le 11-II-1936, dont la plaie se referma en huit jours sans fistulisation, montra à l'examen *anatomopathologique* : ganglion dense, homogène par suite de la prolifération des parois sinusales et de l'accumulation cellulaire dans les sinus.

Les centres germinatifs sont confondus dans la masse du ganglion ; on ne distingue que ceux qui sont en prolifération régulière et dont le centre est clair.

Dans la pulpe rouge on distingue sous l'accumulation considérable de cellules lymphoïdes et plasmiques (absence de polynucléaires et d'éosinophiles), la réaction réticulaire du sinus.

On y remarque des grandes cellules à noyaux clairs, isolées ou plasmocytaires, non macrophagiques, dont quelques-unes très volumineuses, rares et plurinucléées ; mais il n'y a aucune analogie avec les cellules de Sternberg et rien ne rappelle la lymphogranulomatose maligne.

Il s'agit d'une *adéno-réticulose* avec une fibrose peu développée, qui se limite à la capsule, à l'armature des vaisseaux ; la charpente y est discrète et déliée.

On note également quelques ganglions dans les aisselles.

#### EXAMENS DE LABORATOIRE :

Les *réactions* de Khan : douteuse, Meinike, Hecht, Calmette-Masson : négatives.

*Hémoculture* le 28-I-1936 : négative.

##### *Hématologie :*

##### *numération globulaire :*

|                   |             |
|-------------------|-------------|
| globules rouges   | 3.160.000   |
| globules blancs   | 5.600       |
| hémoglobine       | 85 % - 90 % |
| valeur globulaire | 1,37        |

##### *formule leucocytaire :*

|                              |       |
|------------------------------|-------|
| polynucléaires neutrophiles  | 80,50 |
| polynucléaires éosinophiles  | 0,50  |
| lymphocytes                  | 0,70  |
| moyens mononucléaires        | 2,80  |
| moyens monocytes             | 1,50  |
| moyens mono.granuleux        | 1     |
| grands mononucléaires        | 0,70  |
| grands monocytes             | 0,25  |
| grands mono.granuleux        | 11,30 |
| ombres leucocytaires         | 0,25  |
| très nombreux hématoblastes. |       |

Le 1-II-1936 : choc rotulien au genou gauche qui est hyperémié et hypertrophié ; le liquide articulaire centrifugé, présente de nombreux hématies avec prédominance de polynucléaire intacts, monocytes non granuleux et absence de cellules endothéliales ; l'inoculation au cobaye est négative.

La cuti-réaction est légèrement positive.

Le 5-II-1936 : l'auscultation du cœur révèle au-dessus de la pointe, dans une zone localisée, naissant et mourant sur place, un léger frottement présystolique, qui disparaît le lendemain.

Le 8-II-1936 : petit souffle systolique de la pointe et un léger frottement perceptible seulement dans le décubitus latéral gauche accentué, qui persistera encore jusqu'à la fin du mois.

Le 10-II-1936 : l'electro-cardiogramme montre en D1, quelques extrasystoles ventriculaires et en D3 un T diphasique.

L'orthodiagramme : cœur et aorte, normaux.

Le 2-III-1936 : on constate une nouvelle amyotrophie de tous les membres, avec une tendance de stabilisation de la température.

Le sujet se plaint de vagues douleurs dans les articulations du membre supérieur gauche, qui d'ailleurs est le plus atrophié.

Le 15-III-1936 : bon état général ; le malade se sent mieux, plus de douleurs dans les articulations du membre supérieur gauche.

Le 29-III-1936 : le sujet quitte le service pour se reposer à la campagne ; plus de douleurs articulaires, mais persistance d'une grosse amyotrophie au membre supérieur gauche et de quelques ganglions dans les aines ; la courbe de température est stabilisée.

Les urines n'ont jamais présenté ni albumine, ni sucre.

Les radiographies des articulations et des poumons étaient normales.

*Antécédents* : à l'âge de 9 ans, une scarlatine ; un frère tuberculeux avéré.

En 1931, a été soigné à l'Hôpital Laennec, pendant deux mois et demi pour mêmes manifestations articulaires, mobiles, douloureuses, avec œdème et amyotrophie, température et amaigrissement.

Traité par le salicylate de Na, la crisalbine surtout et l'allocrisine, ainsi que par un régime reconstituant, le sujet sort amélioré.

Une inoculation au cobaye, du liquide articulaire du genou droit, a été négative.

*Traitement*. Pendant l'hospitalisation à St-Antoine, le sujet reçoit pendant le premier mois, du salicylate de Na « per os » et intraveineux et de la digitaline, pendant le deuxième et troisième mois, de la crisalbine, de l'iodaseptine « per os », ainsi qu'une série de 10 séances de rayons U.V. sur ses articulations.

Tout dernièrement, en novembre 1937, nous avons pu revoir notre malade, fait rare, presque complètement « guéri ».

En quittant l'hôpital, il alla se reposer au bord de la mer, à Carnac ; il y resta 6 mois, pendant lesquels il prit des bains de soleil journaliers, il mena une vie de tout repos et se nourrit largement.

Ainsi il vit ses douleurs disparaître complètement, son amyotrophie rétrocéder, son anémie faire place à une augmentation globulaire, son poids augmenter de 10 kgs et sa température devenir normale.

En avril 1937, il eu un iritis de l'œil droit, qui guérit en trois semaines, par simple atropinisation ; les examens du sang restèrent négatifs, cette fois encore.

Actuellement, il ne garde qu'une déformation en flexion de ses articulations phalango-phalanginiennes des orteils, des craquements à la flexion exagérée des genoux, un léger souffle systolique de la base, qui d'ailleurs, disparaît en position assise, ainsi que quelques ganglions inguinaux, durs, roulant sous les doigts et sous une peau saine.

Ainsi donc, voilà un sujet atteint de la maladie Chauffard-Still, qui a fait deux poussées évolutives.

Sorti déjà en meilleur état de sa première poussée, on a pu constater une amélioration nouvelle sur ce premier état progressif, au sortir de la deuxième poussée.

Il est essentiel de noter qu'il a été principalement traité les deux fois, par de la crisalbine.



#### IV

### ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Dans la recherche des causes possibles de l'affection, nous ne pouvons pas dans la grande majorité des cas, aller au delà du diagnostic de *rhumatisme infectieux*.

Les uns veulent faire de la maladie de Chauffard-Still, une *entité morbide* vraie, dont le virus spécifique nous est encore inconnu (Micheli), les autres la considèrent comme un *syndrome* qui peut relever d'infections diverses.

Nous pensons que le nom de maladie lui convient mieux, que celui de syndrome, car si l'on se rapporte à l'étude de ses caractères, le fait de voir coïncider systématiquement les arthropathies avec un cortège infectieux indéniable (adénopathies, splénomégalie), des poussées fébriles, une anémie plus ou moins marquée, un état général médiocre, avec retard de la croissance chez l'enfant, oriente d'emblée vers l'hypothèse d'une *maladie autonome*.

L'atteinte relativement fréquente du cœur à côté de l'atteinte articulaire, la rapproche cliniquement, d'après Longo, de la maladie de Bouillaud et par ailleurs l'anémie, la splénomégalie, les localisations cardiaques latentes, l'évolution le plus souvent fatale, après des rémissions apparentes, la font d'après Debré et d'autres auteurs, la proche parente de la maladie d'Osler.

L'*origine toxique* a été invoquée par Lorenzini, qui suppose que les troubles du métabolisme général, ou que le passage des poisons intestinaux, provoque une intoxication endogène qui déclenche la polyarthrite.

Admettant sa nature infectieuse, beaucoup d'auteurs font jouer un rôle capital au terrain qualifié *diathèse rhumatismale* (Bauer).

La part de l'hérédité dans la constitution de ce terrain serait importante et sur celui-ci, des facteurs différents : tuberculose, hérédo-syphilis, streptococcies, gonococcies et plusieurs germes encore inconnus, peuvent donner la maladie de Chauffard-Still.

Paul Chevallier pense qu'on peut édifier deux théories : celle d'un rhumatisme banal sur un terrain spécial ou celle d'un rhumatisme différent du rhumatisme banal.

Quant à l'*infection* causale elle-même, elle a suscité nombre de recherches, mais ni le spirochète de Schaudin et Hoffmann, ni le bacille de Koch, n'ont pu être mis en évidence.

Pourtant L. Laederich et ses collaborateurs, en 1933, démontrent chez une femme de 52 ans, la présence du bacille tuberculeux, dans l'épanchement du genou.

L'innoculation au cobaye a déterminé une tuberculose à évolution extrêmement lente, comme si le liquide articulaire ne contenait que quelques unités bacillaires.

La blennorragie mérite plus d'attention chez l'adulte.

Beaucoup d'auteurs anglais voient l'origine, dans les foyers infectieux dentaires, paradentaires, tonsillaires ou autres.

Une observation de Schubel concerne un enfant de 2 ans et demi, chez lequel le diagnostic de maladie de Still a été posé et dont l'examen du sang a mis en évidence un streptocoque viridans.

Quoiqu'il n'y ait eu aucun signe objectif à l'examen O.R.L. les amygdales ont été enlevées.

A l'opération : sclérose périamygdalienne marquée.

L'opération a été suivie d'une guérison progressive de la maladie.

L'auteur considère qu'il s'agit dans ce cas, d'une infection d'origine amygdalienne à manifestations articulaires.

Cette conception est basée sur l'examen histologique des amygdales et sur le résultat opératoire.

L'examen histologique a montré une amygdalite chronique très marquée à différents stades de l'inflammation et de la réparation, des streptocoques à l'intérieur des foyers inflammatoires et en voie de passage dans le milieu intérieur.

Bien que la maladie durât déjà depuis assez longtemps, la guérison survint progressivement après l'intervention.

Il est vrai qu'elle ne fut définitive qu'après des semaines et même des mois, et que l'enfant subit en même temps un traitement général, en particulier le pyramidon.

En faveur du streptocoque donc, existent des arguments moins à tout faire, car on le retrouve dans les organes des patients.

On admet généralement en Angleterre, et cette opinion se base sur des arguments anatomiques et cliniques, que l'affection est liée à une infection streptococcique.

Loeper et ses collaborateurs, à la suite du succès obtenu par la splénectomie, faute de donner une solution à la question étiologique, pensent expliquer le bénéfice retiré par cette opération, en considérant que le syndrome de Chauffard-Still n'est qu'une des variétés de « réticulo-endothéliose » et que « si l'on tient la rate pour le siège essentiel et primitif du processus causal, si le rôle « arthropatisant » (Alessandrini) est accordé à son atteinte, on peut se demander si cet organe ne mettrait pas en liberté certaines substances d'activité très faible, mais auxquelles le sujet, préalablement allergique, réagirait très fortement, en des sièges de prédilection ».

Mathieu-Pierre Weil pense qu'autant la forme infantile que l'adulte, de l'affection, ne sont que des formes du rhumatisme progressif généralisé, et que la splénectomie et la thyroïdectomie n'agiraient qu'en tant qu'opération sanglante.

## V

### PRONOSTIC ET TRAITEMENT

La maladie de Chauffard-Still est grave ; à plus ou moins longue échéance, la mort en est la terminaison quasi fatale ; des cas moins graves ont été observés et le nôtre en est un exemple.

L'imprécision actuelle de nos connaissances sur l'origine de l'affection nous empêche d'opposer une thérapeutique spécifique.

Cette remarque ne doit pas revêtir d'ailleurs, un caractère trop pessimiste, car la thérapeutique instituée de bonne heure, peut avoir une action bienfaisante sur l'évolution redoutable de la maladie, laissée à elle-même.

On sait d'autre part que les divers traitements, ont généralement plus d'action sur les affections à caractère subaigu ou même aigu, que sur celles à tendance chronique.

Enfin il convient de noter que si la maladie de Chauffard-Still retentit fâcheusement sur l'état général, il n'altère pas les tissus ostéo-articulaires ou ne le fait que discrètement et assez tardivement.

Ces remarques étant faites, nous envisagerons l'étude des divers traitements.

I) TRAITEMENT SPECIFIQUE. — Il n'existe malheureusement pas à proprement parler de traitement spécifique ; un cas d'hérédo-syphilis de Weissenbach est resté isolé.

## II) TRAITEMENTS GENERAUX.

### 1) CHIMIOTHERAPIE.

a) La *chrysothérapie* par le *thiopropionolsulfonate* de Au et Na le *aurothioglycolate* de Ca préconisée par J. Forestier ne paraît pas avoir donné de résultats satisfaisants, car il semble que les porteurs de la maladie de Chauffard-Still soient particulièrement sensibles aux accidents dus aux sels d'or : eczéma, chute des phanères et hémorragies.

Mais associé au gluconate de Ca, ce dernier diminue l'importance et la fréquence des accidents dus à cette médication.

Pourtant, chez le malade observé par nous et qui a subi ce traitement on n'a pas enregistré aucun accident, mais par contre les douleurs disparaissaient et la fièvre tombait.

b) La *calcithérapie* a pris une place importante dans le traitement des rhumatismes infectieux, grâce au *gluconate* de Ca associé à l'*ergostérine* que M. Mouriquand a utilisé avec succès, dans un cas de l'enfant.

Il est possible qu'il agisse chez l'enfant par action récalcifiante, chez l'adulte par action désensibilisante.

c) La *salicylithérapie* avec le *salicylate* de Na glucosé

I. V. a été utilisée par Lemierre, avec succès immédiat et durable dans un cas solidement installé et en voie de progression.

C'est le même traitement que notre malade a subi dès son entrée, mais avec moins de succès que dans le cas précédent.

d) Les *analgésiques*, les sédatifs et les résolutifs jouent un grand rôle : depuis l'aspirine, le pyramidon, l'atophane et le salicylate de méthyle.

e) L'*iodothérapie*. L'iode, le médicament le plus classique (Lassègue) est une des substances la plus anciennement connue et la plus couramment utilisée dans le traitement du rhumatisme chronique, à moins de contre-indication tirée de l'état viscéral du malade.

D'après Weissenbach et Françon, l'iode serait un médicament de premier ordre dans les rhumatismes chroniques, quel qu'en soit le type.

Thirolaix l'utilise sous forme d'*iodobenzométhyleformine* par la voie intraveineuse à doses fortes et prolongées, car elle n'est pas douloureuse et le produit n'altère pratiquement les veines.

Nous l'avons employé aussi, mais, per os, et conjuguée au traitement aurique.

Est-ce l'iode qui joue le rôle de fixateur articulaire grâce à son affinité pour les tissus enflammés (Holler), ou au contraire, est-ce l'uroformine qui fixe l'iode sur les jointures, grâce à son action irritative (Thirolaix) ?

Sicard et ses collaborateurs emploient l'*huile iodée* en injections intra-articulaires, para-articulaires et périnerveuses, avec beaucoup de succès.

Les heureux effets des injections iodées dans les divers types de douleur rhumatismale, semble être dus à un redressement du M.B. et retour à la normale du fonctionnement de la, ou des glandes endocrines primitivement altérées, ainsi que par activation du tissu lymphoïde et du système réticulo-endothélial.

f) La *thiothérapie*. Les articulations sont normalement très riches en soufre qui est l'agent indispensable à la nutrition locale des tissus articulaires.

La carence du soufre joue un rôle important dans la genèse de la diathèse neuro-articulaire, à la base de laquelle se trouve un ralentissement de la nutrition ; il est l'agent catalytique éventuel de la nutrition générale et de la fixation du calcium.

Ainsi donc, le soufre, parmi les médicaments du rhumatisme chronique, occupe une place de choix.

Mais tandis que Loeper et ses collaborateurs gardent leur préférence aux injections d'*huile soufrée*, d'autres comme Maire-Amero, l'emploient par la voie digestive sous forme de *rhodanate de K*.

D'autres encore comme Duvernay, en recommandent l'emploi sous forme de *soufre colloïdal*, soit en injections soit « per os ».

D'autres enfin, comme Léri, l'emploient sous forme de *hyposulfite de Na ou de Mg*.

2) La *PROTEINOTHERAPIE* par le shock ne donnerait d'après Chevallier, aucun résultat.

Cependant, certains auteurs anglais, auraient obtenu quelques succès avec le vaccin T.A.B. en injections intraveineuses.

3) *DIETETIQUE*. Il n'y a pas de régime de restriction dans cette maladie ; par contre l'alimentation sera abondante, large et variée.

### III) TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE.

a) Les *agents physiques* peuvent calmer les douleurs, espacer les poussées évolutives et donner aux mains, provi-

C'est ainsi que les rayons U.V. et les rayons I.R., la diathermie, l'ultra-diathermie, pourront être heureusement utilisés.

La *pyrétothérapie* qui s'appuie sur le fait relativement fréquent dans cette maladie, d'une certaine amélioration due aux maladies infectieuses surajoutées, a été tentée sans beaucoup de succès.

b) La *crénothérapie* sera surveillée de très près et ne sera jamais conseillée au cours des poussées évolutives.

Elle consistera en bain avec douche sous-marine et en bain de vapeur.

c) L'*orthopédie* peut rendre de réels services (T. Swaim).

Une attelle plâtrée, installée précocement qui ne sera conservée que quelques heures chaque jour, pour éviter l'ankylose.

A la période d'ankylose incomplète, le redressement progressif a permis à P. Mathieu et Ducroquet une récupération de la mobilité.

d) La *chirurgie*. La *parathyroïdectomie* d'Oppel et Leriche par sa bénignité autorise à recourir à cette méthode, lorsqu'on estime quelle est susceptible d'apporter un soulagement.

L'*amygdalectomie*, comme nous l'avons vu plus haut, a donné à Schubel une guérison définitive, et l'auteur pense que même en l'absence de signes cliniques, on doit tenter l'opération, s'il n'y a pas une cause reconnue.

La *splénectomie* tentée en 1936 par M. Loeper, A. Lemaire et J. Patel chez une femme de 28 ans, fut le signal de la résolution des accidents articulaires ; progressivement, en une semaine, les douleurs et la gêne fonctionnelle disparurent, la tuméfaction s'affaissa, la température tomba et l'anémie s'atténua.

Mais un mois après, la malade fut emportée par une broncho-pneumonie.

Cette intervention inaugure en France, un traitement nouveau qui donne la possibilité d'améliorer, et peut-être de guérir une maladie si grave.

## VI

### CONCLUSIONS

La Maladie de Chauffard-Still, affection rare mais non exceptionnelle, est grave par son évolution fréquente vers une issue fatale.

Nous avons été cependant témoins d'une évolution en sens opposé, qui s'est traduite par une amélioration considérable de l'état du sujet.

L'atteinte précoce de l'état général et la cachexie terminale, précédés par des arthropathies à tendance symétrique, des amyotrophies, un cortège infectieux indéniable (adénopathies, splénomégalie), des poussées fébriles, une anémie plus ou moins marquée, avec retard de la croissance chez l'enfant, lui donnent un caractère qui oriente d'emblée vers l'hypothèse d'une *maladie autonome*, d'un processus infectieux général.

Nous croyons donc, qu'il est difficile de partager l'opinion de certains auteurs qui paraissent considérer la forme chez l'adulte, comme le parent pauvre de la forme infantile, ni à plus forte raison, celle plus extrémiste encore, qui met en doute l'existence même de l'affection.

Dans la recherche des causes possibles de l'affection,

nous ne pouvons pas, dans la grande majorité des cas, aller au delà du diagnostic de *rhumatisme infectieux*.

Beaucoup d'auteurs font jouer un rôle capital à la « diathèse rhumatismale » à laquelle des facteurs différents : tuberculose, syphilis, streptococcies, gonococcies et plusieurs germes encore inconnus, s'ajouteraient et provoqueraient la maladie.

D'autres enfin, pensent à une origine toxique endogène, soit par trouble du métabolisme général, soit par atteinte splénique.

Dans l'impossibilité actuelle où nous sommes de pouvoir préciser l'origine de la maladie, nous ne pouvons lui opposer une thérapeutique spécifique, mais une thérapeutique générale qui souvent change l'évolution de la maladie, laissée à elle-même.

Ainsi la *chrysothérapie*, l'*iodothérapie*, la *salicylithérapie*, la *calcithérapie* et la *thiothérapie*, seront utilisées avec succès.

Enfin la chirurgie, avec la *splénectomie*, la *parathyroïdectomie* et l'*amygdalectomie* sera autorisée, lorsqu'on estimera qu'elle peut apporter un soulagement.

## **A propos d'un cas de maladie de Chauffard-Still**

**par Louis SCHWARTZ**

né le 17 juillet 1911, à Galatz (Roumanie)

*Le Président : M. LOEPER, Professeur*

*Vu : Le Doyen :*  
ROUSSY.

*Vu : Le Recteur :*  
CHARLETY.

## BIBLIOGRAPHIE

BABONNEIL et LEVY. — Maladie de Chauffard-Still. (*Bull. de la Soc. de Péd. de Paris*, 16-6-1931).

BACH F. — Maladie de Still. (*Le Bull. Méd.*, N° 17, 27-4-1935).

BELLAICHE R. — Contribution à l'étude clinique et étiologique du rhumatisme de Chauffard-Still. (*Thèse*, Paris 1934).

CHAUFFARD A. et F. RAMOND. — Des adénopathies dans le rhumatisme chronique infectieux. (*Revue de Méd.* 1896).

CHEVALLIER P. et G. HEUYER. — Un cas de maladie de Still. (*Soc. Méd. des Hôp.*, N° 3, 17-1-1930).

CHEVALLIER P. et G. HEUYER. — Forme inférieure et atténuée de la maladie de Chauffard-Still. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, Janvier 1930).

CHEVALLIER P. — La maladie de Chauffard-Still et les syndromes voisins. (*Revue de Méd.*, 1930).

DEBRE R. et J. BERNARD. — La maladie de Still. (*Le Documentaire Méd.*, N° 2, Fév. 1935).

DEBRE R., BROCA, LAMY. — Forme endocarditique de la maladie de Still. (*Arch. de Méd. des Enfants*, Avril 1930).

DROUET P. L. — La maladie de Chauffard-Still. (*Revue du Rhum.*, N° 3, Mars 1934).

ETIENNE G., P. L. DROUET, P. LOUYOT, J. RICHON  
— Un cas de maladie de Chauffard-Still. (*Sté Méd. des Hôp. de Paris*, N° 29, 4-11-1932).

FRANÇON F., G. BOSSONET, R. ROBERT et F. GERBAY. — Un cas de syndrome de Chauffard-Still chez l'enfant. (*Soc. Méd. de Paris*, N° 2, 19-1-1934).

FRANÇON F. — Le syndrome de Chauffard-Still. (*Journal des Praticiens*, N° 8, 24-2-1934).

GRABER-DUVERNAY. — Six observations de syndrome de Chauffard-Still chez l'adulte. (*Bull. Méd.*, N° 29, 22-7-1933).

GRABER-DUVERNAY. — Thérapeutique du syndrome de Chauffard-Still. (*Bull. Méd.*, N° 17, 27-4-1935).

LAEDERICH, SAENZ, MAMON. — Sur l'origine tuberculeuse du rhumatisme de Chauffard-Still. (*Soc Méd. des Hôp. de Paris*, N° 26, 27-10-1933).

LEMIERRE A. et D. MAHOUDEAU-CAMPOYER. — Efficacité des injections intraveineuses de salicylate de Na, dans un cas de maladie de Chauffard-Still (*Gazette des Hôp.*, N° 55, 9-7-1932).

LOEPER M., A. LEMAIRE et J. PATEL. — Sur le traitement par la splénectomie du syndrome dit de Chauffard-Still. (*Presse Méd.*, N° 33, 24-4-1937).

MANICATIDE, N. ROSENKRANZ, C. CONSTANTINESCO. — Un cas de maladie de Still. (*Revue Française de Péd.*, N° 4, 1935).

MATHIEU-PIERRE WEIL. — La maladie dite de « Chauff-

fard-Still » correspond-elle à une entité clinique véritable ?  
(*La Presse Méd.*, N° 92, 17-11-1937).

MICHELI F. et C. GAMNA. — Il morbo di Still. (*Arch. per la sc. med.* T. 51, 1927 et *Minerva Med.*, 7 et 17-1-28)

OLMER D., J. OLMER, J. E. PAILLAS — Syndrome de Chauffard-Still et tuberculose. (*Le Sud Méd. et Chir.*, 15-10-1934).

PIERRET P., BOURNOVILLE, G. LEFEBVRE. — Un cas de maladie de Chauffard-Still. (*Echo Méd. du Nord*, N° 27, Juillet 1935).

SAAD B. — Un cas de maladie de Chauffard-Still. (*Bull. Soc. fr. de dermat. et syphil.*, Juin 1932).

SCHUBEL J. — Contribution à la pathogénie et au traitement de la maladie de Still. (*Ann. d'O.R.L.*, N° 7, Juillet 1936).

SERGEANT E. et H. MAMON. — Sur un cas de rhumatisme de Chauffard-Still, associé à une polyarthrite extenso-progressive. (*Bull. Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, N° 25, 30-10-1933).

STILL G.F. — Sur une forme d'affection articulaire chronique chez les enfants. (*Méd. Chir. Trans.*, Londres, 1897).

THIROLOIX J., BRACE, GILLET et M. LELONG. — Médication iodée intensive, dans le traitement des rhumatismes chroniques. (*Bull. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1926).

VERITTI. — Sur un cas de maladie de Still. (*Minerva Méd.*, 8-9-1936).

WEISSENBAACH R. J., F. FRANÇON, F. GERBAY, P. ROBERT. — Deux cas de syndrome de Chauffard-Still. (*Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, N° 4, 30-1-1931).

WEISSENBAACH R.J., F. FRANÇON, G. DREYFUS. —

Une forme clinique du rhumatisme chronique déformant progressif : le syndrome de Chauffard-Still. (*L'Hôpital*, N° 308 bis, Avril 1932).

WEISSENBAACH R.J. et G. DREYFUS. — Rhumatisme

chronique fibreux avec adénopathies et splénomégalie : syndrome de Chauffard-Still. (*L'année Méd. Prat.*, 1932)

WEISSENBAACH R.J., F. FRANÇON, R. MERKLEN,

F. GERBAY et P. ROBERT. — Un nouveau cas de syndrome de Chauffard-Still chez l'enfant. (*Revue de Méd.*, N° 5, Mai 1932).

WEISSENBAACH R.J., F. FRANÇON, P. ROBERT et F.

GERBAY. — Forme atténuée et prolongée du syndrome de Chauffard-Still. (*Le Bull. Méd.*, N° 17, 27-4-1935).

ZUCAL E. et J. PICCO. — Maladie de Still. (*Arch. de Méd.*

*des Enfants*, N° 2, Février 1936).



## TABLE DES MATIERES

|       |                                               |       |
|-------|-----------------------------------------------|-------|
| I. —  | Introduction                                  | ..... |
| II. — | Description clinique                          | ..... |
|       | A. Généralités ;                              |       |
|       | B. Manifestations de la maladie ;             |       |
|       | C. Symptômes principaux :                     |       |
|       | a) la polyarthrite ; b) les adénopathies ;    |       |
|       | c) la splénomégalie ; d) la cachexie ; e) la  |       |
|       | fièvre                                        |       |
|       | D. Signes secondaires :                       |       |
|       | a) sang ; b) moëlle osseuse ; c) cœur ;       |       |
|       | d) poumons-plèvres ; e) le péritoine ; f)     |       |
|       | le foie ; g) la peau ; h) les urines ; i) les |       |
|       | yeux ; j) lésions de cachexie terminale.      |       |
|       | E. Les Formes cliniques :                     |       |
|       | a) formes évolutives ; b) suivant l'âge ;     |       |
|       | c) symptomatiques ; d) suivant la topo-       |       |
|       | graphie adéno-arthropatique.                  |       |

III. — Observations ..... ..

Première observation ..... ..

*R. J. Weissenbach, F. Françon, R. Merklen,  
F. Gerbay et P. Robert)*

Deuxième observation ..... ..  
(*Graber-Duvernay*)

Troisième observation ..... ..  
(*Personnelle*)

IV. — Etiologie et Pathogénie ..... ..

V. — Pronostic et Traitement ..... ..

I. Traitement spécifique

II. Traitements généraux

III. Traitement complémentaire

VI. — Conclusions ..... ..

Bibliographie ..... ..



